

EPILEPSIE ET SYNDROMES EPILEPTIQUES

I) INTRODUCTION :

Le diagnostic de crise d'épilepsie n'est pas toujours évident, car la séméiologie peut être trompeuse.
Première crise d'épilepsie = Interrogatoire précis de l'entourage

* L'examen clinique et les examens complémentaires orientés doivent avant tout rechercher une cause occasionnelle urgente.

Le diagnostic est porté devant la répétition de crises non provoquées.

L'épilepsie est dite idiopathique si celle-ci constitue la seule maladie du cerveau et non idiopathique lorsque l'épilepsie n'est qu'une des conséquences d'un dysfonctionnement ou d'une lésion cérébrale préexistante (processus).

La description la plus précise possible de la ou des crises, l'âge de début de la maladie, l'EEG et le retentissement des crises sur le développement psychomoteur doivent permettre de poser rapidement le diagnostic du syndrome épileptique

II) DEFINITION :

Convulsions et crises d'épilepsie sont deux termes qui traduisent un même phénomène : Décharge hyper synchrone et prolongée de larges populations de neurones se propageant au sein du cortex cérébral.

Ce même phénomène peut avoir des traductions cliniques très différentes, selon la région touchée du cortex.

On définit comme « crise épileptique » l'ensemble des

manifestations cliniques secondaires à une décharge neuronale excessive et hyper synchrone d'une partie plus

ou moins étendue d'un réseau de neurones. Les symptômes peuvent être très variables et dépendent de la ou des populations neuronales affectées par la décharge.

L'étendue de la décharge neuronale (localisée ou généralisée) au cours de la crise, permet d'opposer cliniquement « les crises partielles aux crises généralisées ».

III) CLASSIFICATION :

• Il s'agit de la classification internationale des crises d'épilepsie

• Selon les recommandations de la Société Française de Neurologie Pédiatrique 2008

1) Crises partielles simples :

* Avec signes moteurs

* Avec symptômes somato-sensoriels ou sensoriels spéciaux

* Avec symptômes ou signes autonomiques

* Avec symptômes psychiques

2) Crises partielles complexes :

* Partielle simple suivie d'une altération de l'état de conscience

* Sans autre manifestation

* Avec caractéristiques de crises partielles simples

* Avec automatismes

3) Crises partielles secondairement généralisées

4) Crises généralisées - Absences

* Typiques

* Atypiques

- Myocloniques

- Cloniques

- Toniques

- Tonico-cloniques
- Atoniques

IV) Diagnostic d'une crise épileptique :

- Interrogatoire
- Examen clinique
- Examens biologiques
- EEG
- Imagerie

Éliminer un événement paroxystique non épileptique

L'interrogatoire devra être « rigoureux ». L'objectif étant d'éviter une démarche clinique erronée, de réaliser des examens para-cliniques inutiles ou d'introduire un doute quant à une épilepsie débutante.

Aucun élément clinique ne permet de déterminer si l'épisode était ou non une crise d'épilepsie. De même, il n'existe aucun examen para-clinique permettant d'affirmer a posteriori si une crise épileptique est survenue.

C'est donc à partir d'un faisceau d'arguments qu'il faudra raisonner.

En premier lieu, il faut écarter la possibilité de manifestations paroxystiques non épileptiques.

Les plus fréquemment observés sont :

- le spasme du sanglot ;
- la syncope vagale ;
- les terreurs nocturnes ;
- les pseudo-crisés épileptiques ;
- la simulation

Cinq étapes de l'analyse d'une épilepsie :

1- Description de la crise par l'entourage et par le patient lui-même, si possible. Cette description doit être précise et doit utiliser des termes simples et compréhensibles de tous. Il est souvent utile de faire mimer le déroulement de la crise par l'entourage ;

2- Déterminer secondairement le type de crise : focale ou généralisée.

3- la classification syndromique, qui tient aussi compte de l'âge, de début et de l'EEG inter critique.

4- Recherche éventuelle d'une cause sous-jacente à l'épilepsie: lésion du SNC, maladie générale, maladie neurologique. . . ;

5- Prévoir les handicaps associés à l'épilepsie.

Ces cinq étapes permettent d'avoir une démarche thérapeutique cohérente. On distingue schématiquement les épilepsies focales des épilepsies généralisées et les épilepsies idiopathiques des épilepsies symptomatiques.

A) Interrogatoire :

- Description de la crise Systématique
- Moment dans la journée (veille/sommeil)
- Signes associés : fièvre, traumatisme, vomissements, HTA connue
- Recherche de cause occasionnelle
- Facteurs déclenchants : prise de toxique, stimulation lumineuse, privation de sommeil.
- Antécédents personnels et familiaux

B) EXAMEN CLINIQUE :

- Général
- Neurologique Systématique (rechercher d'éventuels déficits)
- Tension artérielle

C) BILAN BIOLOGIQUE :

- Hyponatrémie,

- hypoglycémie,
- hypocalcémie Avant 6 mois
- Intoxication,
- insuffisance rénale,
- trouble hématologique

D) EEG :

*L'EEG est indispensable à réaliser. Il permettra d'orienter le diagnostic syndromique et la prise en charge initiale et à moyen terme.

*Fait précocement, il a d'autant plus de chance d'être anormal après une première crise, mais il peut aussi montrer des anomalies transitoires aspécifiques (ralentissement de l'activité).

*En pratique, il est recommandé de réaliser un EEG sans urgence mais le plus tôt possible, compte tenu des possibilités. Mieux vaut donc un bon EEG à 72 heures qu'un EEG réalisé dans de mauvaises conditions à 12 heures de la crise.

*L'EEG doit systématiquement comprendre du sommeil avant trois ans et, si possible, quel que soit l'âge de l'enfant

*Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie, il peut être utile de le répéter à distance.

E) IMAGERIE :

En pratique, compte tenu de la difficulté de réalisation en urgence chez l'enfant, une imagerie cérébrale n'est indiquée en urgence que si l'interrogatoire retrouve des éléments pouvant faire évoquer un caractère symptomatique aigu de la crise ou si l'examen neurologique est anormal (troubles de la conscience persistants ou déficit focal).

*Le scanner recherchera des complications de traumatisme crânien, une hémorragie cérébrale, un oedème cérébral, une accident ischémique ou une lésion parenchymateuse avec syndrome de masse.

*Il n'y a pas d'indication à réaliser une IRM en urgence.

*La prévalence des anomalies cérébrales lors des explorations réalisées dans les suites d'une première crise épileptique varie selon les études de 0 à 21 %.

*Dans l'étude de Sharma et al. portant sur 475 patients (IRM et scanner), seuls 5 patients (1 %) présentaient une lésion tumorale ou un infarctus (3/475 ont nécessité une intervention urgente).

F) EXAMEN DU LCR : En l'absence de fièvre, l'examen du LCR n'est pas utile en urgence

V) TRAITEMENT :

• il n'y a aucune raison de proposer un traitement autre qu'un traitement étiologique s'il s'agit d'une crise occasionnelle.

• La discussion d'un traitement n'a lieu d'être que si le diagnostic d'épilepsie est retenu.

• Il n'y a pas de raison de débiter un traitement antiépileptique en urgence en dehors d'un avis spécialisé. D'autant qu'il a été montré qu'il n'y avait pas de différence à long terme de débiter que le traitement soit initié dès la première crise ou ultérieurement.

• En cas de crise symptomatique, le traitement de la cause est urgent.

• Il n'y a pas d'indication à débiter un traitement antiépileptique en urgence avant l'EEG, sauf pour les crises prolongées (risque d'état de mal).

1) Armes thérapeutiques :

Principaux antiépileptiques:

- Benzodiazépines (diazépam=valium)
- Barbituriques (phénobarbital=gardéna)
- Ac valproïque (dépakine)
- Lamotrigine (lamicтал)
- Lévétiracétam (keppra)

2) Principes du traitement :

- Monothérapie ou en association
- Augmentation progressive des doses
- Contrôle clinique d'efficacité
- Rechercher les signes cliniques et biologiques de toxicité
- Dosage sérique du produit actif (dépakinémie, barbitémie...)

CONCLUSION :

Les situations cliniques faisant suspecter la survenue d'une première crise épileptique sont fréquentes. Après avoir confirmé l'origine épileptique de l'évènement, il faut s'interroger sur le caractère occasionnel de celui-ci.

La survenue d'une crise épileptique ne permet en aucun cas de poser le diagnostic d'épilepsie. La prescription d'un traitement n'est donc pas nécessaire.

Après avoir confirmé l'origine épileptique de l'épisode et avoir éliminé une crise occasionnelle, l'objectif est de recueillir les éléments qui permettent un diagnostic syndromique au cas où les crises se répèteraient.

Les examens biologiques ou d'imagerie dans le cadre d'une première crise ont pour but d'éliminer ou de faire le diagnostic étiologique d'une crise occasionnelle.

L'EEG ne permet d'affirmer l'origine critique de l'évènement que s'il enregistre une manifestation ou des anomalies paroxystiques caractéristiques qui doivent être interprétées en tenant compte de la clinique.

Il peut donner dans certains cas des informations étiologiques sur l'épisode ou sur le syndrome épileptique.